

Neuropsychologie

Citation for published version (APA):

Jolles, J. (1992). Neuropsychologie: de wetenschap van hersenen en gedrag. In *Psychologie voor de arts* (pp. 81-117). Bohn Stafleu van Loghum.

Document status and date:

Published: 01/01/1992

Document Version:

Publisher's PDF, also known as Version of record

Please check the document version of this publication:

- A submitted manuscript is the version of the article upon submission and before peer-review. There can be important differences between the submitted version and the official published version of record. People interested in the research are advised to contact the author for the final version of the publication, or visit the DOI to the publisher's website.
- The final author version and the galley proof are versions of the publication after peer review.
- The final published version features the final layout of the paper including the volume, issue and page numbers.

[Link to publication](#)

General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal.

If the publication is distributed under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license above, please follow below link for the End User Agreement:

www.umlib.nl/taverne-license

Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us at:

repository@maastrichtuniversity.nl

providing details and we will investigate your claim.

4. Neuropsychologie: de wetenschap van hersenen en gedrag

JELLE JOLLES

- 4.1 Wat is neuropsychologie? 82
- 4.2 Ontwikkelingen in de neuropsychologie 83
 - 4.2.1 De eerste fase: Broca en de lokalisatiegedachte 83
 - 4.2.2 Wernicke: gedragsdifferentiatie en disconnectie 84
 - 4.2.3 Hughings Jackson en de hiërarchische organisatie 85
 - 4.2.4 De holistische en de psychometrische benadering 86
 - 4.2.5 Andere ontwikkelingen 87
- 4.3 Neuropsychologische interpretaties op grond van hersenletsel 88
 - 4.3.1 De interpretatie van hersenlaesie-effecten 89
 - 4.3.2 Factoren die bepalend zijn voor het gedragseffect van hersenbeschadiging 90
- 4.4 Relaties tussen hersenen en gedrag met betrekking tot hogere corticale functies 92
 - 4.4.1 Luria's model van hersenen en gedrag 92
 - 4.4.2 Aanpassingen aan Luria's model 94
- 4.5 Klinische neuropsychologie: waarnemingsstoornissen 96
 - 4.5.1 Visuele waarneming 96
 - 4.5.2 Auditieve waarneming 98
 - 4.5.3 Andere waarnemingsstoornissen 98
- 4.6 Klinische neuropsychologie: geheugenstoornissen 99
 - 4.6.1 Het cerebraal substraat van geheugenstoornissen 100
 - 4.6.2 Kliniek van geheugenstoornissen 101
- 4.7 Klinische neuropsychologie: taalstoornissen 102
 - 4.7.1 Taalstoornissen volgens Goodglass & Kaplan 104
 - 4.7.2 Het Wernicke/Geschwind-model voor neurologie van taalgedragstoornissen 105
 - 4.7.3 Afasieclassificatie 106
- 4.8 Klinische neuropsychologie: hogere corticale stoornissen in het handelen 106
- 4.9 Klinische neuropsychologie: relevante ziektebeelden 107
- 4.10 Interventies bij ziektebeelden van hersenen en gedrag 112
- Aanbevolen literatuur 114
- Suggesties voor te oefenen vaardigheden 115
- Zelfevaluatievragen 115

4.1 Wat is neuropsychologie?

De term 'neuropsychologie' staat voor een interdisciplinair werkveld dat de laatste vijftien jaar sterk in opkomst is. Neuropsychologen houden zich van origine bezig met de diagnostiek van patiënten met vermoede of aangetoonde hersendysfuncties, terwijl ook behandeling en zorg steeds meer op neuropsychologische principes wordt gebaseerd. De neuropsychologie is echter veel breder en betreft – per definitie – *de wetenschap die de relatie tussen hersenen en gedrag tot onderwerp heeft*. Daarin kan de neuropsychologie nog een stuk meer bijdragen aan de kennis en vaardigheden van personen die professioneel werkzaam zijn in de gezondheidszorg; dit geldt vooral voor theoretische kennis van relaties tussen hersenen en gedrag en de praktische consequenties daarvan.

Enerzijds ontleent de neuropsychologie haar kennis aan vele disciplines zoals anatomie, biofysica, ethologie, farmacologie, fysiologie, fysiologische psychologie, klinische psychologie, neurologie en filosofie, en houdt zich als wetenschap primair bezig met het ontwikkelen van kennis over menselijk gedrag in haar complexe samenhang met het functioneren van de menselijke hersenen. Zo kan de neuropsychologie worden ingedeeld bij de neurowetenschappen (zoals neurologie, neurofarmacologie, neuroanatomie e.d.) maar ook bij de gedragswetenschappen. Vanuit de neurowetenschappelijke invalshoek worden aspecten van gedrag gerelateerd aan hersenstructuur en functie. Zo worden gedifferentieerde neurowetenschappelijke inzichten gebruikt om onze kennis over gedrag en gedragsstoornissen te vergroten. De gedragswetenschappelijke invalshoek betreft een analyse van gedrag en gedragsstoornissen in termen van functies en vaardigheden en de consequenties daarvan, voor zover deze op enigerlei wijze te relateren zijn aan hersenfunctie.

Het werkterrein van de neuropsychologie heeft zich vanaf het einde van de vorige eeuw vooral ontwikkeld vanuit de neurologische kliniek. Neuropsychologische kennis is verworven bij patiënten met gedragsstoornissen als gevolg van anatomisch lokaliseerbare letsels in de hersenen. In de loop van deze eeuw is daarnaast door zowel de dierexperimentele neuropsychologie als door de humane experimentele neuropsychologie een belangrijke plaats verworven. Momenteel houden neuropsychologen zich dan ook bezig met centrale neuropsychologische vraagstellingen in een breed werkveld dat loopt vanaf dierexperimenteel onderzoek via experimenteel onderzoek bij gezonde mensen tot diagnostiek bij patiënten met gedragsstoornissen, emotionele stoornissen en/of cognitieve stoornissen. Ook de behandeling, training en revalidatie van dergelijke patiënten behoort tot het werkterrein van de neuropsychologie.

Anderzijds kan de neuropsychologie vanuit een aantal verschillen-

de disciplines beoefend worden. De aard van de basisdiscipline bepaalt dan de focus of specialisatie in het werkveld van de neuropsychologie. Zo houden klinisch psychologen zich na specialisatie in de neuropsychologie bezig met diagnostiek en – incidenteel – met de behandeling van patiënten met stoornissen in de relaties tussen hersenen en gedrag. Is functiepsychologie de basisdiscipline, dan gaat de aandacht van de psycholoog vooral uit naar psychologische (deel-) functies en vaardigheden en wel deels geprojecteerd op de actieve gezondheidszorg en deels op experimenteel onderzoek. Vanuit de neurologie wordt geparticipeerd aan het interdisciplinaire werkveld van de neuropsychologie door de gedragsneuroloog. Deze richt zich in het bijzonder op het neurologische substraat van stoornissen in hogere cognitieve functies die samenhangen met een primair neurologisch ziektebeeld. Vice versa geldt hetzelfde voor de neuropsychiater die zich vanuit de psychiatrie richt op gedragsstoornissen die geacht worden samen te hangen met (veranderingen in) hersenstructuur en/of hersenfunctie. Als zodanig is de term neuropsychiatrie recentelijk heruitgevonden om klinische verschijnselen te beschrijven die gedurende lange tijd zijn beschreven in termen van 'organische psychiatrie' en 'biologische psychiatrie'. Zowel gedragsneurologie als neuropsychiatrie zijn overigens klinische wetenschappen en richten zich primair op gezondheidszorg. Ten slotte worden neuropsychologische vraagstellingen ook onderzocht vanuit de biologie en wel vooral via dierexperimenten; ook de humane biologie is echter in dit opzicht relevant.

4.2 Ontwikkelingen in de neuropsychologie

4.2.1 DE EERSTE FASE: BROCA EN DE LOKALISATIEGEDACHTEN

De term neuropsychologie is waarschijnlijk het eerst gebruikt door William Osler, en heeft bekendheid gekregen in de jaren vijftig en zestig van deze eeuw door het werk van de hersenwetenschappers Hebb en Lashley. De geboorte van de neuropsychologie ligt echter in de tweede helft van de vorige eeuw. De tot dan toe geringe kennis van de hersenanatomie en -fysiologie was in de eerste helft van de negentiende eeuw behoorlijk gevorderd. Daardoor leidden enkele goed onderzochte casus met specifieke gedragsafwijkingen in de neurologische kliniek tot het inzicht dat deze specifieke gedragsafwijkingen direct samenhangen met zeer specifieke veranderingen in de hersenen. Zo beschreef Broca in 1861 een aantal patiënten met een exclusieve dysfunctie in het spreken, in de expressieve taal. Deze patiënten bleken een specifiek letsel te hebben in enkele windingen in de anterieure (voorste) schors van de linker hemisfeer. Wernicke be-

schreef in 1873 een ander type stoornis in de taal – namelijk een dysfunctie in het begrijpen van de taal – bij laesies die beperkt waren tot het posterieure (achterste) deel van het temporaalkwab van de linker hemisfeer.

Deze bevindingen kenmerken de start van een periode die doorliep tot ver in de twintigste eeuw, waarin onderzoekers probeerden om psychologische processen zoals taal en geheugen te ‘lokaliseren’ in de hersenen. Broca’s beschrijving van de taalstoornis (afasie) als een conditie die het resultaat is van een links-frontale laesie geeft twee simpele maar zeer belangrijke aspecten van functielokalisatie weer. De eerste stelling is dat een bepaald soort gedrag wordt gecontroleerd door een specifiek hersengebied. De tweede stelling luidt dat destructie van het gebied selectief leidt tot een stoornis in dat gedrag. Mensen die Broca op deze manier interpreteerden, zijn de ‘strikte lokalisatoren’ genoemd. Latere bevindingen, in het bijzonder die van Wernicke toonden aan dat een strikte lokalisatie niet kan opgaan.

4.2.2 WERNICKE: GEDRAGSDIFFERENTIATIE EN DISCONNECTIE

De Weense neuroloog Wernicke beschreef op grond van zijn onderzoek in de jaren zeventig en tachtig van de vorige eeuw dat er meer dan één ‘taalgebied’ is dan het gebied van Broca. Een belangrijke regio in dit verband is het gebied in de linker temporaalkwab dat zijn naam draagt. Een belangrijke bevinding van Wernicke was dat een bepaald gedragsyndroom kan ontstaan na een letsel van een neocorticaal gebied, maar ook na schade die dat corticaal gebied spaart.

Deze eerste bevinding betekent dat deelaspecten van het uiteindelijke gedrag (zoals taalgedrag) na elkaar door verschillende hersenstructuren worden geprogrammeerd. In dit geval worden klankbeelden eerst opgeslagen in de eerste temporale winding (het gebied van Wernicke) van waar ze, via een onder de grijze stof lopend banensysteem (later geïdentificeerd als de arcuate fasciculus), naar het gebied van Broca lopen alwaar de representaties van spraakbewegingen liggen opgeslagen. Een laesie in de temporaalkwab zou betekenen dat de spraakbewegingen mogelijk zijn, maar dat de spraak geen betekenis heeft omdat de persoon niet kan begrijpen wat hij zelf zegt. Wanneer er echter een laesie is op het gebied van Broca, dan zou er een verlies zijn van spraakbewegingen maar geen verlies van klankbeelden. Dat zorgt dan in dit geval voor een afasie met behoud van taalbegrip.

De tweede bevinding van Wernicke is van groot belang, omdat ze wijst op het begrip ‘disconnectie’. In het boven aangehaalde voorbeeld zou het gaan om de afasie die ontstaat als de arcuate fasciculus is onderbroken door een laesie: zowel spraakbewegingen als spraakklanken en taalbegrip zouden in dit geval intact zijn. Echter, de

spraak zou toch onbegrijpelijk zijn omdat de persoon niet in staat is om de samenhang van wat hij zelf zegt te begrijpen. Een dergelijke vorm van afasie wordt nu 'geleidingsafasie' genoemd.

Het belang van het concept van de disconnectie kan niet genoeg worden benadrukt. Er zijn namelijk veel voorbeelden te geven van gevallen waarin geen verschil blijkt te bestaan tussen enerzijds een gedragsstoornis die het gevolg is van een disconnectie bij afwezigheid van een laesie op een corticale locus, en anderzijds een gedragsstoornis die volgt op schade aan die locus. Eind vorige eeuw al werd gevonden dat dit principe werkt voor een vorm van leesstoornis (dyslexie) waarbij er een disconnectie is tussen de visuele schors en het gebied van Wernicke. Evenzo geldt het voor een stoornis in het handelen (apraxie), die het gevolg is van een disconnectie van motorische en sensorische gebieden. Met deze vaststelling was het idee van het strikte lokalisationisme onhoudbaar geworden en werd de basis gelegd voor de visie die nog steeds opgeld doet. Deze stelt dat verschillende aspecten van gedrag worden gereguleerd door verschillende – en specifieke – delen van de hersenen (in het bijzonder de schors), en door de paden die die delen met elkaar verbinden. Alle deelaspecten worden in een bepaalde volgorde (sequentieel) geprogrammeerd. Dit betekent dat de verschillende corticale loci in een bepaalde volgorde na elkaar worden geactiveerd.

4.2.3 HUGHINGS JACKSON EN DE HIËRARCHISCHE ORGANISATIE

Een andere zeer relevante bijdrage aan onze kennis ten aanzien van de relaties tussen hersenen en gedrag kwam van de eminente neuroloog Hughings Jackson. In het begin van de twintigste eeuw suggereerde hij dat er met betrekking tot de hersenen sprake is van een 'hiërarchische organisatie'. Het zenuwstelsel zou georganiseerd zijn in een aantal lagen die geordend zijn in een functionele hiërarchie (bijv. frontale neocortex staat hiërarchisch boven de motorische schors, en deze weer boven de basale ganglia enzovoort, tot en met het ruggemerg). Elk successief hoger niveau zou meer complexe aspecten van gedrag controleren, maar dat doen via de lagere niveaus. Jackson suggereerde dat ziekten of schade die de hoogste niveaus zouden beschadigen, een dissolutie zouden bewerkstelligen, oftewel het tegendeel van evolutie. Het individu zou nog wel een gedragsrepertoire hebben maar die gedragingen zouden simpeler zijn en meer typerend voor een evolutionair lager ontwikkeld dier waarin de betreffende hersenstructuur nog niet was geëvolueerd.

Met het concept van de hiërarchische organisatie worden klinische bevindingen duidelijk. Zo blijken er bijvoorbeeld nog simpele vormen van visuele waarneming mogelijk te zijn wanneer de visuele

neocortex volledig en onherstelbaar beschadigd is. Hetzelfde geldt voor het feit dat een prefrontale laesie kan zorgen voor een algemene gedragsdesinhibitie: deze is het gevolg van het verlies van corticale 'controle' over lagere centra. Een consequentie van Jacksons theorie is dat de totale samenwerkende hersenen verantwoordelijk zijn voor het gedrag, en dat ieder deel van de hersenen zijn eigen specifieke bijdrage aan dat gedrag geeft. Zo is ten aanzien van taalgedrag te stellen dat ook de rechter hemisfeer zijn eigen aspecten aan taal bijdraagt. Momenteel is bijvoorbeeld bekend dat intonatie, ritme en de modulatie van taal exclusief door de rechter hemisfeer wordt gereguleerd. De relevante vraag is daarom niet, wáár taal is gelokaliseerd, maar welke unieke bijdrage door ieder deel van de cortex wordt geleverd. Deze gedurende tientallen jaren 'vergeten' visie is weer modern en staat dicht bij hedendaagse visies over de relatie tussen hersenen en gedrag zoals in paragraaf 4.4 zal worden toegelicht.

4.2.4 DE HOLISTISCHE EN DE PSYCHOMETRISCHE BENADERING

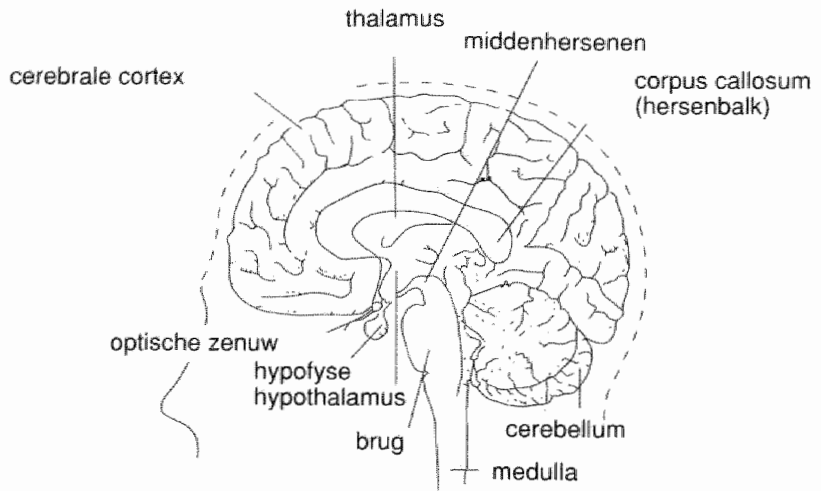
In de jaren twintig en dertig van deze eeuw kwam een ontwikkeling op gang die een sterk stempel heeft gedrukt op de zich ontwikkelende neuropsychologie. De grote hersenwetenschapper Lashley vroeg zich nog sterker dan anderen af, of het wel waar is dat anatomische loci enerzijds en aspecten van gedrag anderzijds specifiek gerelateerd zijn. Hij stond voor een meer 'holistische' benadering waarin veeleer een kwantiteitscriterium geldt: hoe meer neocortex structureel beschadigd is, hoe groter de gedragseffecten. Het is in het bijzonder het holistische gezichtspunt dat samen met principes uit de Gestaltpsychologie en de zich ontwikkelende behaviouristische stroming, heeft geleid tot de ontwikkeling van een Noordamerikaanse neuropsychologische/psychometrische testtraditie. Hierin was 'hersenenletsel' een unitair criterium. Een belangrijke en invloedrijke proponent van de holistische visie was Goldstein, die een sterke nadruk legde op de algemene effecten van hersenenletsels, daarmee implicerend dat lokalisatie minder relevant is. Het nog steeds wijd verbreide gebruik van zogenaamde organiciteitstests om 'organiciteit' of 'encefalopathie' te meten is een exponent van dit gezichtspunt, waarin kennis van het onderliggende substraat als onbelangrijk werd gezien in de interpretatie van de gedragsstoornissen. Vanaf de Tweede Wereldoorlog heeft het gebruik van intelligentietests een belangrijke bijdrage geleverd aan de ontwikkeling van de neuropsychologie-discipline en in het bijzonder het klinische werkveld. Het gaat hierbij in het bijzonder om de Wechsler-intelligentietests voor volwassenen (WAIS, Wechsler Adult Intelligence Scale). Het voorhanden zijn van goede psychometrische technieken stelde in staat om allerlei aspecten van

gedrag systematischer en sensitiever te meten dan tot dat moment met andere instrumenten mogelijk was. Hetzelfde geldt voor het gebruik van statistische technieken in relatie tot de psychometrische tests. De Wechsler-test bleek aldus bruikbaar om ook andere psychologische processen te meten dan alleen intelligentie. Onze kennis van de relaties tussen hersenen en gedrag heeft echter sinds de eerste tientallen jaren van deze eeuw niet veel progressie geboekt tot de jaren zestig en zeventig.

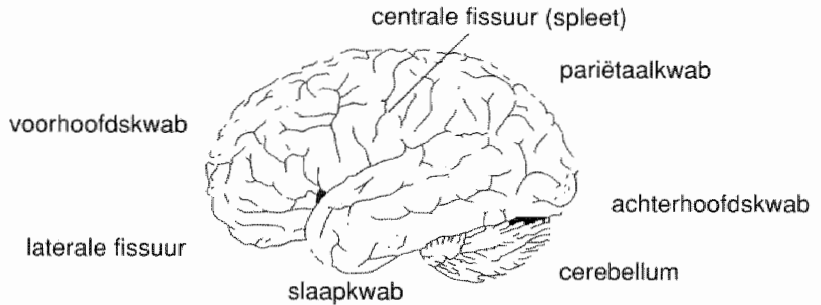
4.2.5 ANDERE ONTWIKKELINGEN

Het is vooral de ontwikkeling in de neurochirurgie geweest die tot grotere inzichten heeft geleid: met name door het werk van Penfield en Jasper, alsmede door de latere Nobelprijswinnaar Sperry. Deze neurochirurgen grepen technisch in in het brein van mensen met ernstige neurologische ziektebeelden, door selectieve ablatie van hersengebieden bij patiënten waarbij dat om therapeutische redenen noodzakelijk was. Uit dit klinische onderzoek bleek dat de fenomenologie van illusies en hallucinaties heel direct samenhangt met de lokatie van de onderliggende neocorticale loci. Het onderzoek naar elektrische stimulatie van de hersenschors in samenhang met ablatie leidde tot dezelfde bevindingen. Deze zijn weer een bewijs voor een relatieve functiespecificiteit van hersenregio's. Voorts heeft het neurochirurgisch onderzoek ons laten zien dat specifieke gedragsstoornissen het gevolg kunnen zijn van disconnectie van de linker en de rechter hemisfeer door het doorsnijden van de dikke vezelbundels tussen beide hersenhelften (in het bijzonder in het corpus callosum of hersenbalk). Deze vaststelling vormde een indicatie dat beide hersenhelften een relatief andere functie hebben. Ten slotte is de hedendaagse neuropsychologie sterk medebepaald door de neuropsychologische inzichten van Vygotski, Leontief en in het bijzonder Luria, die in het begin van de jaren zeventig beschikbaar kwamen door de vertaling van de boeken van Luria uit het Russisch (paragraaf 4.4.1).

Samenvattend kan gesteld worden dat er een relatief specifieke relatie is tussen aspecten van gedrag en hersenlokaties. Echter de strikte lokalisatiegedachte – bepaald gedrag wordt door een specifiek gebied gecontroleerd en destructie van dat gebied leidt selectief tot een stoornis in dat gebied – wordt niet meer houdbaar geacht. Belangrijk is de ontdekking van het belang van verbindingsbanen en het begrip disconnectie, en voorts de veronderstelling dat er van een hiërarchische organisatie sprake is (van ruggemerg tot hersenschors). Ten slotte is gebleken dat er een relatieve functiespecificiteit van beide hersenhemisferen bestaat.



Figuur 4.1.
Mediane doorsnede
van de menselijke
hersenen.



Figuur 4.2.
Zijaanzicht van de
menselijke hersenen.

4.3 Neuropsychologische interpretaties op grond van hersenletsel

Van oudsher is een fors deel van onze kennis over relaties tussen hersenen en gedrag bij de mens ontleend aan analyses van het effect van hersenletsel bij patiënten. Een grote rol speelde hierin het functieonderzoek bij oorlogsslachtoffers bij hersenletsels als gevolg van kogel- of granaatwonden. Het gedrag van mensen met een beperkte laesie als gevolg van traumatisch hersenletsel van deze of andere origine, vaataccidenten, hersentrauma of hersenchirurgie, wordt dan vergeleken met dat van normale mensen. De laatste tientallen jaren is ook veel gebruik gemaakt van proefdierexperimenten. De plaats en omvang van de laesie wordt in het proefdier door technische ingrepen gemanipuleerd, hetgeen bij de mens om evidente redenen niet gebeurt.

Het is van groot belang om vast te stellen dat neuropsychologische interpretaties voor een groot deel berusten op analogie-redeneringen. Een voorbeeld: 'Patiënt p heeft een specifieke gedragsstoornis van type x en blijkt bij obductie een circumscripte laesie te hebben

op locus γ . Patiënt Q heeft een identieke gedragsstoornis x zonder andere gedragsveranderingen; wij concluderen dat in zijn geval ook locus γ gelaedeerd zal zijn zonder betrokkenheid van andere gebieden in de hersenen.' Van groot belang is in deze het principe van de 'dubbele dissociatie' van een functie. Dit principe vereist dat symptoom A optreedt bij een laesie in een bepaalde structuur S, maar niet bij een laesie in een andere structuur T en dat symptoom B optreedt na een laesie in T, maar niet in S. Bij het ontbreken van een dergelijke dissociatie mag men nooit tot een specifiek effect van de laesie concluderen. Deze gedachtengang ligt ten grondslag aan vele successen van de neuropsychologie en aan verdiepend inzicht over relaties tussen hersenen en gedrag dat zij tot dusver heeft opgeroepen. Er zijn echter nog zeer veel onduidelijkheden die een zo rechttoe, rechtaan-interpretatie belemmeren. Hieronder wordt nader ingegaan op de effecten van hersenlaesies op gedrag, op moeilijkheden bij de interpretatie van laesiestudies en op problemen met het leggen van een relatie met neurologische ziekten.

4.3.1 DE INTERPRETATIE VAN HERSENLAESIE-EFFECTEN

Hersenlaesies kunnen volgens Kolb en Whishaw (1990) drie soorten effect hebben op gedrag, namelijk (1) verlies van functie, (2) het ontstaan van een nieuwe functie, en (3) desorganisatie van functie. Voorbeeld van functieverlies betreft de 'corticale blindheid' die een gevolg is van een groot letsel van de laterale oppervlakten van de occipitale schors: patroonherkenning is dan permanent onmogelijk geworden. In zijn algemeenheid is in deze sprake van een 'massa-effect', oftewel: hoe meer cortex structureel beschadigd is, hoe groter het gedragseffect.

Met betrekking tot de tweede invloed van een laesie op gedrag gaat het om het ontstaan van nieuw gedrag, of het in sterke mate toenemen van de frequentie van gedrag. Een voorbeeld betreft het ontstaan van perseveratief gedrag na een laesie in de prefrontale schors: patiënt K blijft minutenlang met de lepel een reeds leeg dessertkommetje leegscheppen, of blijft een bepaalde zinsnede zeer vaak herhalen. Een ander voorbeeld betreft de tremor die zich bij Parkinson-patiënten in vingers en handen ontwikkelt.

Ten aanzien van de functiedesorganisatie gaat het om het feit dat alle deelaspecten van een bepaald gedrag kunnen worden uitgevoerd, maar dat de totale complexe handeling niet op geïntegreerde wijze uitvoerbaar is. Een voorbeeld betreft het complexe gedrag 'vaatwassen': de patiënt met een laesie in het links-frontale gebied is niet meer in staat om het overzicht te houden op de volgorde waarin de deelhandelingen moeten plaatsvinden en op de relatieve omvang

van zijn inspanning voor die handelingen. Zo'n patiënt weet niet waar hij moet beginnen, structureert zijn gedrag niet of op zeer inefficiënte wijze. Hij of zij zou een volledige fles afwasmiddel kunnen gebruiken voor enkele borden zonder die vervolgens met kraanwater af te spoelen.

4.3.2 FACTOREN DIE BEPALEND ZIJN VOOR HET GEDRAGSEFFECT VAN HERSENBESCHADIGING

→ Er is een aantal factoren dat een grote invloed uitoefent op de interpretatie van effecten van een letsel in termen van functieverlies, functieontstaan of functiedesorganisatie. De *plaats van het letsel* is hierbij van groot belang. Zo blijkt dat zeer kleine letsels in diepe structuren op een niveau van het *diē*ncephalon of het *mesencephalon* een gedragseffect kunnen hebben dat veel groter is dan dat van massieve laesies van de neocortex. Een puntlaesie van de thalamus bijvoorbeeld blijkt aanleiding te kunnen geven tot een ernstig afasiesyndroom dat in vele aspecten ononderscheidbaar is van een grote laesie over de achterste frontale en de temporale schors. Onze kennis hierover is in het bijzonder verkregen met de nieuwe beeldvormende technieken zoals computertomografie (CT-scan) en met name Kernspin tomografie (Nuclear Magnetic Resonance, NMR).

De *aard van het letsel* is van bijzondere invloed op de gedragsstoornis: een tumor op een bepaalde lokatie geeft deels andere gedragseffecten dan een bloeding of ischaemisch infarct. Ook de aard van de tumor speelt een rol. Meningioma's bijvoorbeeld oefenen hun effect vooral uit door druk, hetgeen ook ver van die lokatie verwijderd een effect heeft. Infiltrerende tumoren zoals glioblastomen daarentegen interfereren met het normale functioneren van neuronen ter plekke. Voorts is het van belang dat diverse soorten letsel meer dan andere zijn geassocieerd met secundaire hersendysfuncties. Zo kunnen de directe gedragseffecten van een cerebrale vaatstoornis (CVA) interfereren met gedragseffecten die samenhangen met epilepsie die zich door hersenbeschadiging ontwikkelt (post-CVA-epilepsie). Bij een traumatisch hersenletsel als het gevolg van een slag op de schedel is er oedeemvorming op of rondom de plek van het letsel. Dit oedeem kan ook een groter effect hebben dan de focale structuurverandering van de grijze stof die direct veroorzaakt is door het trauma.

Herstel van hersenletsel kan in diverse gevallen optreden, zoals bekend is van mensen die een traumatisch hersenletsel hebben ondergaan ten gevolge van een ongeval of een vaataccident. Er treedt in veel gevallen een spontane verbetering op, die in zekere mate ook beïnvloedbaar is door gerichte training. Onduidelijk is welke wetma-

tigheden het herstel beïnvloeden. Wel is duidelijk dat er in zekere mate overname van functie kan plaatsvinden door omliggend weefsel en soms door weefsel in de andere hemisfeer. Voorts is duidelijk geworden dat rondom de plaats op de schors waar zich primair letsel bevindt, een grote regio kan zijn met weefsel dat niet structureel beschadigd is, maar dat hypofunctioneert. Deze hypofunctie kan afnemen met de tijd en is zichtbaar in het functieherstel.

De *leeftijd* waarop hersenletsel wordt opgelopen is van belang, in die zin dat de hersenen zich ontwikkelen tot in de volwassenheid (gewoonlijk tot na het twintigste jaar). Er zijn delen van de hersenen die reeds voor de geboorte volledig uitgerijpt zijn; andere delen ontwikkelen zich in de eerste jaren en zijn op het derde jaar volledig functioneel gerijpt. Weer andere delen ontwikkelen zich in de late kindertijd of in de adolescentie en zijn pas veel later in de ontogenese volledig uitgerijpt. Wanneer een letsel optreedt op een moment dat een bepaalde hersenstructuur nog niet of niet volledig is ontwikkeld c.q. gerijpt, dan kan in meer of mindere mate functieovername plaatsvinden door andere, nog niet uitgerijpte hersendelen. Een relevant voorbeeld betreft kinderen met een verworven letsel in de linker hemisfeer. Als dit plaatsvindt in de eerste paar levensjaren, voordat de taalontwikkeling goed heeft ingezet, dan kan de rechter hemisfeer een en ander overnemen en ontstaat geen permanente taalstoornis (afasie). Die treedt wel op als het letsel ontstaat tussen het vijfde en achtste levensjaar en later.

Onduidelijk is nog, welke mechanismen de overname van de functie door andere hersenstructuren bepalen. Ook is niet goed bekend of er wetmatigheden liggen achter het verlies van functie die normaal door zo'n structuur wordt uitgeoefend. Regelmatig blijkt bijvoorbeeld rechterhemisferisch georganiseerde taal gepaard te gaan met een relatief verlies van lichaamsschema en visuoconstructieve functies. Een voorbeeld betreft een volwassen persoon van 29 jaar met een op zeer jeugdige leeftijd verworven letsel in de linker hemisfeer: betrokkene heeft een pathologische linkshandigheid en rechter hemisferisch georganiseerde taal. De visuoconstructieve en visuo-perceptieve functies zijn bijzonder slecht ontwikkeld; kennelijk doordat de daartoe noodzakelijke structuren een andere functie hebben gekregen.

Subtiële neveneffecten kunnen optreden naast de focale cognitieve functiestoornissen. Gewoonlijk worden deze neveneffecten niet opgemerkt of geweten aan psychologische verwerkingsmechanismen. Zo treedt na een letsel in de prefrontale schors bijna altijd, en na een letsel in het voorste of mediale deel van de temporale schors, zeer frequent een persoonlijkheidsverandering op (bijv. wat meer ontremd of juist overgevoelig en prikkelbaar, of rigide, of agressief).

Stemmingsveranderingen (depressiviteit) treden vaak op na een laesie in de rechter hemisfeer, terwijl ook andere 'psychiatrische' stoornissen, zoals obsessief compulsief gedrag en zelfs regelrechte psychosen een direct gevolg kunnen zijn van het hersenletsel; (bij 1 tot 4% van patiënten met een matig tot ernstig hersentrauma komen ernstige psychosen voor).

Ten aanzien van werking op afstand is het probleem, dat er sprake kan zijn van een hypofunctie of hyperfunctie van een hersenregio die ver verwijderd is van de plaats van de primaire laesie. Een voorbeeld betreft een hypofunctie van een gebied in de linker posterieure schors na letsel op het 'spiegelgebied' in de rechter hemisfeer. Schorsgebieden werken niet autonoom, maar hun functie wordt gereguleerd door andere gebieden die via velerlei baansystemen ermee verbonden zijn. Zo kan een gedragsverandering ontstaan door het feit dat structuur A niet meer onder inhiberende (remmende) controle staat van de – verwijderde – gelaedeerde structuur B. Dit is een vrij algemeen mechanisme bij prefrontale letsels.

4.4 Relaties tussen hersenen en gedrag met betrekking tot hogere corticale functies

De hogere corticale functies (waarneming, taal en spreken, geheugen, rekenen, visuoconstructie en gedragsplanning en organisatie) zijn het primaire focus van de neuropsychologie. In het bijzonder de hersenschors of neocortex is hiervoor essentieel. Momenteel stelt men, dat de cortex het mogelijk maakt om willekeurige bewegingen te maken op basis van de relationele eigenschappen van zintuigelijke gebeurtenissen. Een inzichtelijke beschrijving van de wijze waarop de hogere cognitieve functies worden bepaald door de hersenen wordt geschetst aan de hand van (een aangepaste versie van) Luria's model van hersenen en gedrag. De voorstelling van Luria heeft een aantal beperkingen in die zin dat wat minder aandacht wordt gegeven aan de neuropsychologie van de rechter hersenhelft en aan de relaties tussen neocortex en subcorticale structuren. Niettemin wordt het model in zijn algemeenheid als nuttig en inzichtelijk beschouwd omdat het goede predicties doet over klinische syndromen.

4.4.1 LURIA'S MODEL VAN HERSENEN EN GEDRAG

Luria baseerde zijn model op een aantal bevindingen die reeds in de vorige eeuw en aan het begin van deze eeuw bekend waren. In de eerste plaats gaat het om de bevinding dat de posterieure neocortex meer dan de anterieure schors te maken heeft met sensorische func-

ties. Motorische functies daarentegen zouden meer te maken hebben met de voorste hersenschors. Een tweede uitgangspunt betreft de reeds bestaande vaststelling dat de schors is te verdelen in drie soorten gebieden of zones, te weten (1) primaire, (sensorische en motorische) gebieden, (2) de secundaire (sensorische en motorische) gebieden, en (3) de tertiaire of associatiegebieden.

Luria stelde voor om de hersenen globaal genomen in drie functionele eenheden te verdelen. De eerste eenheid is de (de)activatie eenheid: deze is subcorticaal gelegen en betreft het systeem van ascenderende en descenderende banen. Dit systeem verbindt het mesencephalon via de thalamus met de schors. Deze eerste eenheid heeft als functie de regulatie van de corticale tonus. Zij activeert en deactiveert de schors en regelt daarmee de activiteiten die die schors kan uitvoeren en heeft daarmee ook een centrale rol in het slapen en waken en het bewustzijnsniveau. De schors wordt door Luria verdeeld in twee functionele eenheden: de posterieure neocortex (de temporale, pariëtale en occipitale kwab) is de sensorische eenheid: zintuiglijke stimuli komen hier na subcorticale bewerkingen binnen, en worden hier opgeslagen en verwerkt. De anterieure schors is de motorische eenheid en is gelokaliseerd in de frontaalkwab. Deze eenheid formuleert intenties, organiseert deze in actieprogramma's en voert deze programma's uit. In beide corticale eenheden is sprake van een hiërarchische structuur met de drie corticale gebieden die boven beschreven zijn en die functioneel in relatie tot elkaar zijn georganiseerd. Deze gebieden zijn overigens goed onderscheidbaar in celtype.

In de sensorische eenheid bestaat het primaire gebied uit de projectie van visus, gehoor en somatosensorisch zintuig. In het primaire gebied worden algemene eigenschappen van de zintuiglijke stimulatie georganiseerd op een manier waardoor topografie, intensiteit en het patroon van stimulatie wordt behouden. Er is tevens sprake van modaliteitsspecificiteit. Dit uit zich bijvoorbeeld in het feit dat een letsel binnen deze eenheid leidt tot een functiestoornis die is beperkt tot een modaliteit, zoals een stoornis in visuele waarneming zonder stoornis in auditieve of tactiele functies. De secundaire gebieden omvatten de projecties van de primaire gebieden en zijn nog steeds modaliteitsspecifiek, maar minder strak topografisch georganiseerd. De tertiaire gebieden liggen op de grens van temporale, pariëtale en occipitale schors. Ook hippocampus en amygdala – fylogenetisch oude structuren die via reciproke connecties sterk met de schors verbonden zijn – worden gerekend tot de tertiaire gebieden. De functie van de tertiaire gebieden betreft de integratie van informatie van de verschillende modaliteiten; volgens Luria wordt zintuiglijke informatie hier 'vertaald' in symbolische processen, terwijl concrete waarneming wordt 'vertaald' in abstract denken.

Ook in de motorische eenheid is er sprake van drie hiërarchisch georganiseerde gebieden. Het primaire gebied is de motorische schors die gelegen is voor de centrale groeve: de motorische neuronen die uiteindelijk via het ruggemerg bevelen geven aan de spieren, ontspringen alhier. In het secundaire gebied – het premotorische gebied dat weer vóór de motorische schors is gelegen – worden motorische programma's voorbereid voor uitvoering door het primaire gebied. De rest van de prefrontale schors vormt het tertiaire gebied; in deze schors worden intenties en actieplannen geformuleerd. Volgens Luria is het tertiaire gebied van de frontaalkwab het meest geïntegreerde functiegebied; de superstructuur boven alle andere delen van de hersenschors.

Het basisidee van Luria's model is dat informatie achtereenvolgens wordt verwerkt door de drie gebieden van de sensorische eenheid en vervolgens door die van de motorische eenheid (van drie naar een), zodat actieprogramma's kunnen worden uitgevoerd. Een nuancering en aanpassing van dit model betreft het feit dat er ook verbindingsbanen blijken te bestaan tussen secundaire gebieden in sensorische en motorische eenheden. Ook zijn er verbindingen van de tertiaire gebieden met de structuren in oudere delen van de schors, zoals hippocampus en amygdala.

Een conceptueel belangrijk aspect van Luria's model is wat hij beschrijft als de wet van de verminderende specificiteit. Deze impliceert dat de primaire zones specifiek zijn voor één modaliteit (zintuig, motorische output), terwijl de secundaire zones de meer exacte eigenschappen verwerken. De tertiaire zones verwerken uiteindelijk de abstracte eigenschappen van meerdere modaliteiten.

Voorts formuleerde Luria de wet van de progressieve lateralisatie: een corticaal gebied vertoont lateralisatie als het een functie heeft die anders is dan het corresponderende gebied in de andere hemisfeer. Voor zover nu bekend klopt Luria's predictie dat er van primaire naar tertiaire zone een toenemende lateralisatie is, althans voor het achterste deel van de schors. Voor het voorste deel van de schors is de situatie nog onduidelijk. De meest gelateraliseerde functies (bijv. spraak in de linker hemisfeer en ruimtewaarneming in de rechter) zijn functies van de tertiaire gebieden.

4.4.2 AANPASSINGEN AAN LURIA'S MODEL

Ter aanvulling en completering van Luria's model zijn een vierde en een vijfde eenheid te formuleren. De vierde eenheid betreft het gebied van subcorticale structuren, dat een rol speelt in de fijne programmering van de motoriek en de integratie van motorische met sensorische functies. Het gaat in deze om het systeem van basale gan-

glia (nucleus caudatus, putamen, globus pallidus) en thalamische en subthalamische kernen. De vijfde eenheid wordt gevormd door het 'limbische systeem', te weten een samenhangend systeem van kernen in thalamus en hypothalamus, alsmede septum en hippocampus die een belangrijke rol spelen in emoties en geheugenprocessen.

Een nadere specificatie van Luria's opvattingen over de centrale organiserende functie van tertiaire zones in de prefrontale schors is gegeven door Fuster, die een onderscheid maakt in drie prefrontale gebieden. De laterale convexe oppervlakken zouden vooral een rol spelen in handelingsvoorbereiding en in verbinding staan met motorische gebieden. Een laesie alhier leidt tot stoornissen in motorische organisatie zoals adynamie. De orbitale frontaalkwab (boven de schedelbasis gelegen) zou vooral betrokken zijn bij inhibitie en desinhibitie en een controlerende rol hebben op vitale functies van bijvoorbeeld de hypothalamus. Laesies hier kunnen aanleiding geven tot hyperaesthesie, gestoorde impulscontrole en degelijke. De mediale frontaalkwab ten slotte zou door zijn nauwe connecties met thalamus en limbisch systeem in het bijzonder een rol spelen in geheugenprocessen. Letsels in de mediale frontaalkwab leiden dan ook tot geheugenstoornissen. De gegevens waarop deze uitwerking van Fuster zijn gebaseerd betreffen zowel een uitgebreide analyse van klinische syndromen alsook experimenteel proefdieronderzoek. Het belang van deze nadere specificatie is dat hiermee meer duidelijkheid komt over de functies van een stuk hersenschors, die tot nu toe als relatief ongedifferentieerd werden gezien. Door deze verfijning wordt het duidelijk dat er meerdere frontale syndromen te herkennen zijn die ieder worden bepaald door een kenmerkende bijdrage van de verschillende onderdelen van de frontale schors.

Met betrekking tot Luria's werk is definitief het onproductieve unitaire concept van de 'hersensbeschadiging' overboord gezet, waarvoor in de plaats het 'syndroomconcept' is gekomen. Hierdoor is het veel beter geworden om differentiële diagnoses te maken op het gebied van hersenen en gedrag. Hiermee hangt Lurija's voorstel samen om te spreken van 'functionele systemen' als neurologisch substraat van psychologische processen. Deze opvattingen hebben een logisch verband met het begrip disconnectie zoals voor het eerst door Wernicke geformuleerd, en met het principe van de dubbele dissociatie. Ook de ideeën van Jackson over hiërarchische organisatie sluiten direct aan bij de genoemde principes die er tezamen op neer komen dat de hersenen als orgaan eigenlijk opgevat moeten worden als opgebouwd uit 'deelorganen'. Alle deelorganen bestaan uit neuronaal weefsel maar hebben een eigen deelfunctie; het zijn niet alleen de deelorganen maar ook de connecties ertussen die relevant zijn voor gedrag, en deelaspecten van gedrag hebben te maken met 'clusters

van deelorganen' die in een bepaalde sequentiële organisatie ervoor verantwoordelijk zijn.

4.5 Klinische neuropsychologie: waarnemingsstoornissen

De neuropsychologische kliniek is bijzonder rijk aan gedegen en systematisch onderzochte casuïstiek met functiestoornissen in de hogere cerebrale functies. Hieronder volgt een globale beschrijving in functiegebieden en de meest frequent voorkomende dysfuncties daarbinnen zonder intensief in te gaan op de aard van het onderliggende substraat. Er is voor gekozen om spaarzaam te zijn met veelgebruikte klinische benamingen voor klinische symptomatologie. Het probleem is dat termen als 'agnosie', 'amnesie' en dergelijke, gewoonlijk geen recht doen aan de heterogeniteit van aangedane mechanismen en dat zo'n woord vaak ten onrechte de suggestie wekt dat het klinische beeld kan worden begrepen alleen al door het feit dat er een woord voor is. Het is belangrijker om de fenomenen te beschrijven in termen van functiestoornissen. Niettemin zijn de belangrijkste termen opgenomen met hun verklaring, omdat het gebruik van deze termen zo ingeburgerd is.

4.5.1 VISUELE WAARNEMING

Zeer globaal zijn stoornissen in de waarneming te onderscheiden in twee soorten: (1) volledig of partieel verlies van de zintuiglijke systemen; (2) verstoring of verlies van een bepaald aspect van de waarneming terwijl de persoon zich wel bewust is van het feit dat de zintuiglijke prikkel bestaat. Het is zeer waarschijnlijk dat een partieel verlies gewoonlijk een gevolg is van letsels in secundaire gebieden of van letsels in verbindingbanen tussen secundaire gebieden. Perceptuele verstoringen hangen samen met laesies in of tussen tertiaire gebieden.

Ten aanzien van de visuele waarneming is volledige uitval van een deel van het visuele veld gewoonlijk toe te schrijven aan een letsel in het visuele baansysteem. Dit systeem loopt van retina via gezichtszenuw en chiasma opticum naar een schakelstation in de thalamus en van daar naar het primaire projectiegebied op de hersenschors. Afhankelijk van de plaats van de laesie in het baansysteem ontstaat er een onvermogen tot zien in delen van het gezichtsveld. Kenmerkend zijn visusstoornissen die zijn beperkt tot één gezichtshelft of kwadranten of tot scotomen oftewel kleine blinde vlekken in het visuele veld. Waarnemingsstoornissen waarbij sprake is van een subtieler dysfunctie dan een volledig onvermogen tot zien in (een deel van) het

gezichtsveld, kunnen worden onderscheiden in perceptiestoornissen in engere zin, en perceptiestoornissen waarin het kennende aspect ontbreekt (een zogenaamde 'agnosie').

Er zijn drie soorten perceptiestoornissen in engere zin: er is sprake van een *visuoperceptuele stoornis* wanneer een patiënt niet in staat is om aparte eigenschappen van een zintuiglijke prikkel te herkennen, zoals grootte, helderheid of kleur. Voorts gaat het om stoornissen in de visuele herkenning van een object zonder dat dit defect te verklaren is als een probleem met het vinden van een woord voor dat object. Een belangrijke visuoperceptieve stoornis betreft figuur/achtergrond-onderscheid en problemen met het construeren van een compleet plaatje aan de hand van de onderdelen van dat plaatje (voorbeeld: ambigue voorstellingen zoals 'zoekplaatjes' of vage foto's). *Visuo-spatiele stoornissen* hebben te maken met een defect in de lokalisatie van een punt in de ruimte, een defect in de beoordeling van diepte, richting of afstand, een probleem met topografische oriëntatie en de verwaarlozing van een gezichtshelft. *Visuo-motorische stoornissen* ten slotte hebben betrekking op stoornissen in de uitvoering van bewegingen op geleide van visuele stimuli. Het kan in deze gaan om een stoornis in de oogbewegingen bij het visueel aftasten van een voorwerp. Voorts gaat het om stoornissen in het natekenen of construeren van twee- of driedimensionale objecten (bijv. met blokken).

De term *visuele agnosie* verwijst naar het onvermogen om aparte visuele indrukken samen te voegen tot een compleet patroon. Het gaat om het onvermogen om objecten of plaatjes te herkennen, tekenen of kopiëren bij normaal functioneren van zintuigen, intelligentie en bewustzijn. Een visuele object-agnosie kan zich bijvoorbeeld uiten in de beschrijving van een bril als 'een plat glaasje, en hier een stokje, en weer zo'n glaasje (...) en hier is nog een stokje met een gebogen vorm (...)'. Zo'n visuele agnosie kan specifiek zijn voor tekeningen of voor ruimtelijke relaties (visuele ruimteagnosie). Ook zijn specifieke soorten kleuragnosie beschreven. Met betrekking tot de herkenning van gezichten (prosopagnosie) is de patiënt wel in staat om een gezicht als zodanig te herkennen maar niet om aan te geven of dit het gezicht van een bekende is; soms wordt zelfs het eigen spiegelbeeld niet herkend. Opmerkelijk is dat vormen van prosopagnosie zijn waargenomen met betrekking tot het herkennen van verschillende automerken en de gezichten van dieren (bijv. een boer die zijn koe niet meer herkent). De diverse soorten agnosie hebben betrekking op meer of minder circumschripte laesies in secundaire of tertiaire zones (unilateraal of bilateraal van de achterste hersenschors).

4.5.2 AUDITIEVE WAARNEMING

De indeling van stoornissen in auditieve waarneming volgt eenzelfde systematiek als die bij de visuele waarneming. Aangezien de auditieve representatie op de hersenschors veel kleiner is dan van de visus, is er minder bekend over differentiatie van de auditieve stoornissen. Naast gehoorstoornissen die samenhangen met laesies in het zintuig of de gehoorschenuw zijn er de stoornissen in complexe auditoire analyse die worden verzorgd door de cortex. *Audioperceptuele stoornissen* hangen samen met uni- of bilaterale letsels van primaire, secundaire of tertiaire zones van de temporaalkwabben. Deze stoornissen hebben ofwel te maken met een onvermogen om tonen te detecteren, een onvermogen om tegelijk aangeboden klanken te onderscheiden of om de relatieve volgorde van successief aangeboden prikkels te herkennen. Ook gaat het om een defect in het onderscheiden van spraakklanken of een defect in het onderscheiden van diverse aspecten van muziek zoals timbre en luidheid. *Audiospatiële stoornissen* hebben betrekking op het onvermogen om met twee oren geluiden te lokaliseren in de ruimte.

Net als bij visuele waarneming zijn diverse *auditieve agnosieën* beschreven. De belangrijkste hebben betrekking op amusie. Dit is een agnosie voor muziek of aspecten daarvan zoals blijkt uit een probleem met het herkennen, discrimineren of vasthouden van tonen of een melodie. Ook bestaan agnosieën voor andere klanken: in dit laatste geval kan de patiënt de stem van bekenden niet meer herkennen of herkent hij/zij dierengeluiden of het geluid van een wekker niet. Er zijn aanwijzingen dat de rechter hemisfeer meer betrokken is dan de linker bij complexe non-verbale aspecten van muziek.

4.5.3 ANDERE WAARNEMINGSSTOORNISSEN

Ten aanzien van het somato-sensorische systeem zijn stoornissen beschreven die samenhangen met primaire, secundaire en tertiaire zones van de pariëtaalkwab. Er kan sprake zijn van verandering in somato-sensore drempels, zoals een verhoogde drempel voor de waarneming van tastprikkel, temperatuur en pijnprikkel. Ook een veranderde waarneming van de positie van een ledemaat in de ruimte hoort tot deze rubriek. Voorts kan er sprake zijn van *somato-perceptuele stoornissen* zoals verstoorde herkenning van objecten of onvermogen om een prikkel te herkennen als die tegelijk met een andere somato-sensore prikkel wordt aangeboden. Ten slotte hebben *somato-spatiële stoornissen* te maken met een onjuiste positionering van een ledemaat in de ruimte bij afwezigheid van visuele feedback.

In de kliniek wordt vaak de term astereognosie gebruikt, ook voor

een primaire stoornis in de tastzin. Het kan gaan om een stoornis in het herkennen van een tactiele eigenschap (bijv. textuur, zoals de oppervlakte van hout, schuurpapier, dan wel zijde) of een stoornis in het herkennen van een volledig object (bijv. een sleutel) op basis van het voelen van samenstellende delen. Asomatognosie is een tot de verbeelding sprekende vorm van agnosie, waarin de patiënt (delen van) het eigen lichaam niet herkent: casus zijn beschreven waarin de patiënt het eigen linkerbeen niet herkend als dat van zichzelf en klaagt: 'Ze hebben een vreemd been in m'n bed gelegd (...) haal het eruit.' Een specifieke vorm van deze lichaamsagnosie is anosognosie oftewel de ontkenning ziek te zijn.

Met betrekking tot reuk en smaak is tot op heden zeer weinig onderzoek gedaan. Ten aanzien van visuele, auditieve en tactiele illusies en hallucinaties wordt duidelijk dat deze samenhangen met een dysfunctie op niveau van de hersenschors en de verbindingsbanen tussen schorscentra en subcorticale structuren. De Franse neuroloog Hecaen heeft een grote hoeveelheid relevante casuïstiek beschreven. Hieruit blijkt dat illusies en hallucinaties het gevolg kunnen zijn van verstoorde integratie van stimuli in verschillende sensorische modaliteiten (posterieure schors) en/of een verstoring van de prefrontale controle over informatie die wordt verwerkt in posterieure zones. Wanneer deze informatie vooral beperkt blijft tot de occipitaalkwab zou sprake zijn van visuele illusies en hallucinaties. Analooq geldt dit voor informatie voor de andere modaliteiten en andere lokaties. Opmerkelijk in dit verband is, dat auditieve illusies en hallucinaties gewoonlijk meer in een psychiatrisch perspectief worden getrokken ('stemmen horen') terwijl deze in het visuele domein meer neurologisch worden geduid.

4.6 Klinische neuropsychologie: geheugenstoornissen

Geheugenklachten komen bij vele psychiatrische, neurologische en anderszins somatische ziekten voor en de hersenprocessen die ten grondslag liggen aan deze klachten kunnen zeer verscheiden zijn. Het blijkt nodig te zijn om onderscheid te maken tussen relatief 'echte' geheugenstoornissen, en geheugenproblematiek die secundair is aan andere dysfuncties. Geheugenklachten kunnen bijvoorbeeld het resultaat zijn van een afname in de snelheid waarmee het brein informatie verwerkt. Zo'n patiënt klaagt over geheugen maar het echte probleem is veeleer dat de gebeurtenissen in het dagelijkse leven voor hem of haar te snel verlopen. Een ander soort secundaire klacht is te wijten aan een stoornis in frontale functies (gedragsorganisatie en planning): zo'n patiënt vergeet hoe hij complexe handelingen

moet uitvoeren en evalueert de eigen geheugenprestaties niet. Andere geheugenstoornissen hebben te maken met attentie: als je je aandacht niet kunt richten op dingen die je moet leren, kan zich dat later uiten als vergeten en dus als een geheugenstoornis. Weer andere geheugenstoornissen zijn gerelateerd aan taal: de patiënt kan de woorden niet vinden die nodig zijn om te beschrijven wat hij in zijn geheugen heeft. Zo ook kan een concentratiestoornis zich uiten als een deficiënte geheugenprestatie die van weer een ander cerebraal substraat afhangt, meer orbitaal frontaal gelokaliseerd. Er bestaat dus een groot aantal verschillende soorten geheugenstoornis, elk met zijn eigen kenmerken.

4.6.1 HET CEREBRAAL SUBSTRAAT VAN GEHEUGENSTOORNISSEN

De verschillende soorten geheugenstoornissen berusten op een ander soort cerebraal substraat: van een relatief echte geheugenstoornis die specifiek is voor een bepaald type materiaal (bijv. auditief aangeboden woorden, of visueel aangeboden plaatjes van gezichten) wordt aangenomen dat deze berust op dysfuncties van structuren in de posterieure schors. Zo hangt geheugen voor verbaal materiaal af van structuren in de linker temporaalkwab, terwijl geheugen voor gezichten afhankelijk is van temporale en pariëtale structuren in de rechter hemisfeer. De hersenstructuur die primair betrokken is bij het oproepen uit het geheugen (retrieval) is de frontale cortex. Stoornissen in geheugenopslag (consolidatie) daarentegen hangen samen met dysfuncties in diepe structuren, zoals kernen in hypothalamus en thalamus en banen van en naar de hippocampus. De hippocampus heeft een nadere betrokkenheid bij geheugenopslag en mogelijk bij spatieel geheugen. Andere aspecten van geheugen hebben bijvoorbeeld te maken met aandacht of concentratie, of met de snelheid waarmee prikkels door het zenuwstelsel worden verwerkt.

De hippocampus is een bijzonder relevante structuur voor geheugenprocessen, zoals mede is gebleken aan de hand van de – neuropsychologisch meest beroemde – casus H.M. Dit is een patiënt die onderworpen is geweest aan bitemporale ablatie van de mediale temporaalkwab met als doel het stoppen van ernstige epileptische aanvallen. Sinds 1953 is bij deze patiënt sprake van een vrijwel volledig onvermogen van opslag van nieuwe informatie: betrokkene heeft alleen nog de herinneringen van voor de operatie en leeft in dat opzicht in een soort 'eeuwig nu'. Alleen tot motorisch leren blijkt hij nog in staat te zijn (bijv. leren typen). De consolidatiestoornis wordt toegeschreven aan verwijdering van de hippocampus en het amygdala complex c.q. het onderbreken van banen die de hippocampus met corticale structuren verbindt (het circuit van Papez): de hippocampus

maakt in deze deel uit van twee hersencircuits die beide een cruciale rol blijken te spelen in de consolidatie van nieuwe informatie. Het ene circuit is een gesloten kring van hippocampus via fornix naar de corpora mamillaria in de achterste hypothalamus, dan via de anteriore thalamus en gyrus cinguli terug naar de hippocampus. Het andere baansysteem is een output-circuit via het septum en dorsomediale thalamus naar de frontaalkwab. Het eerste baansysteem zou als functie hebben ervoor te zorgen dat nieuw ingekomen informatie enige tijd kan 'rondzingen' in dat circuit, het tweede circuit zou zorgen dat de rondgezongen informatie definitief via de frontaalkwab naar de schors kan gaan alwaar een en ander in het lange-termijngeheugen kan worden opgeslagen. Er is veel evidentie dat een disconectie tussen de verschillende structuren in deze circuits aanleiding kan geven tot een amnestisch syndroom. Echter, de specifieke eigenschappen van dit amnestisch syndroom hangen af van de aard van de lokatie van de laesie (bijv. in eerste of tweede circuit).

Het is belangrijk om aspecten van hoger cognitief leren en geheugen te onderscheiden van motorisch leren, of vaardigheidsleren: hun cerebraal substraat is verschillend. De hersenstructuren die betrokken zijn bij vaardigheidsleren zijn het cerebellum en paden van en naar de basale ganglia en motorische gebieden van de schors. Hierom zijn aspecten van humaan leren en geheugen die gewoonlijk worden bestudeerd in humaan onderzoek, verschillend van degene die in dieronderzoek worden bestudeerd. Het relatieve belang van motorisch leren is veel groter bij het proefdier, terwijl de studies bij de mens veel meer berusten op hogere cognitieve processen zoals leren van woorden of van complexe visuele prikkels.

Een relevant onderscheid in geheugenprocessen betreft het verschil tussen het extrinsieke en intrinsieke systeem. De informatie-representatie ontwikkelt zich in het intrinsieke systeem, mogelijkere wijs door een permanente verandering in de efficiëntie van de synaptische verbindingen in grote neuronale netwerken. Het extrinsieke systeem is het systeem van neuronale paden dat de informatieopslag beïnvloedt, het moduleert en aanleiding geeft tot de informatie-expressie. Het extrinsieke systeem bevat echter niet het geheugen zelf. Het intrinsiek systeem ligt in de schors; het extrinsieke systeem bestaat uit de projecties van subcorticale structuren en reticulaire formatie in de hersenstam via het ascenderende baansysteem naar de schors. Het valt derhalve deels samen met de eerste herseneenheid van Luria.

4.6.2 KLINIEK VAN GEHEUGENSTOORNISSEN

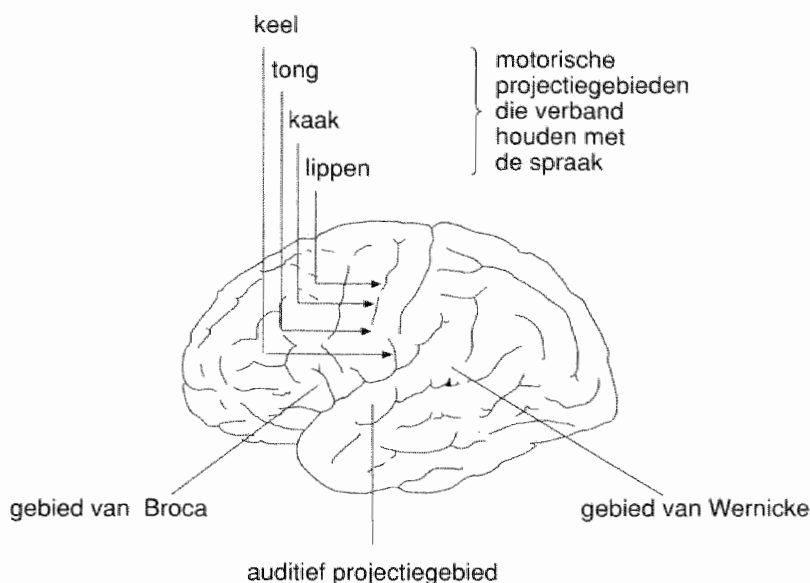
In de kliniek wordt al sinds de vorige eeuw gebruik gemaakt van de

term *amnesie* om geheugenveranderingen te beschrijven. Strikt genomen is er sprake van een begripsdevaluatie aangezien 'a-mnesie' letterlijk betekent: een (absoluut) onvermogen tot onthouden. Een volledige amnesie is echter zeer zeldzaam; het extreme voorbeeld is de bovenbeschreven patiënt H.M. Voorts is met het aannemen van een modern 'functieconcept' en de ideeën over functionele systemen duidelijk geworden dat *het* geheugen niet bestaat en moet worden onderverdeeld in deelaspecten en geheugenprocessen. Daarmee zijn er dus verschillende soorten geheugenstoornissen te beschrijven, zoals boven aangegeven.

Een belangrijk onderscheid dat in de kliniek veel wordt gebruikt betreft *anterograde amnesie* versus *retrograde amnesie*. Anterograde amnesie wordt gekarakteriseerd door een onvermogen tot het onthouden van informatie of gebeurtenissen in de periode na het trauma (bijv. hersenschudding); retrograde amnesie daarentegen verwijst naar het onvermogen tot herinnering van gebeurtenissen die voor het trauma plaatsvonden. Met de term amnestisch syndroom wordt verwezen naar een ernstiger geheugenstoornis waarin in ieder geval de opslag van nieuwe informatie (zeer) ernstig is gestoord. Soms ook gaat dit gepaard met stoornissen in het oproepen van wél opgeslagen informatie. Voorts zijn er vaak additionele functiestoornissen, in het bijzonder op het gebied van de frontale functies. Op andere functiedomeinen (taal, waarneming, intelligentie e.d.) wordt dan normaal gepresenteerd. Het amnestisch syndroom wordt vaak in verband gebracht met chronisch alcoholisme, maar ook hersenontsteking (encephalitis) kan eraan ten grondslag liggen. De laatste jaren komt er, ten slotte, meer aandacht voor de zogenaamde frontale amnesie. Dit is een vorm van geheugenstoornis die exclusief de retrieval betreft en gepaard gaat met lichte frontale dysfunctie van andere aard (o.a. decorumverlies en slechte geheugenorganisatie). Deze vorm van amnesie berust op selectieve laesies in frontale hersengebieden, in het bijzonder degenen die mediaal gelegen zijn.

4.7 Klinische neuropsychologie: taalstoornissen

In de afgelopen eeuw is duidelijk geworden dat de taalfuncties van de hersenen voornamelijk georganiseerd worden door linkerhemisferische structuren, waaronder het gebied van Broca en het gebied van Wernicke. In figuur 4.3 zijn de twee associatiegebieden aangegeven die van belang zijn voor de taalfunctie. Beschadiging van het gebied van Broca leidt in het algemeen tot expressieve afasie; beschadiging van het gebied van Wernicke tot sensorische afasie. Opmerkelijk is dat de relevante projectiegebieden dicht in de buurt liggen: het {



*Figuur 4.3.
De gebieden van Broca
en Wernicke.*

bied van Broca bij de gebieden die de spieren beheersen die nodig zijn voor spraak; het gebied van Wernicke bij het auditieve projectiegebied.

Daarnaast blijken ook andere delen van de associatieschors in de linker hemisfeer belangrijk te zijn (in het bijzonder de tertiaire gebieden). Ook de associatieve schors in de rechterhemisfeer en sub-corticale structuren blijken een rol te spelen. De strikt lokaliserende modellen van taallocalisatie zijn verlaten, aangezien deze geen verklaring hadden voor belangrijke bevindingen. Zo blijkt dat elektrische stimulatie van centra buiten de twee genoemde gebieden tot taalgedrag kan leiden: de aldus gestimuleerde persoon zegt wat, of stoot klanken uit. Aan de andere kant blijkt elektrische stimulatie van de spraakgebieden ook te leiden tot andere functies dan taalgedrag (bijv. bewegingen zonder vocalisaties). Voorts is er eigenlijk geen evidentie voor het bestaan van zuivere motorische of sensorische afasie: deze zouden bepaald moeten zijn door laesies op de motorische schors of de schors van Wernicke. Ten slotte blijkt uit alle klinische gegevens dat – hoewel het gebied van Broca ontegenzeggelijk een belangrijke rol speelt in de normale organisatie van gearticuleerde spraak – schade aan dit gebied toch een minder belangrijke bijdrage aan taalstoornissen geeft dan laesies in de meer posterieure zones.

Een verklaring voor alle discrepante bevindingen is gelegen in het feit dat de gegevens over taal en taalstoornissen tot nu toe in het bijzonder verkregen zijn in de kliniek, door bestudering van patiënten met vooral vasculair bepaalde laesies in de linker hersenhelft. Zoals

besproken in paragraaf 4 is de lokatie en omvang van de laesie sterk bepalend voor de gedragseffecten. Juist een vaataccident kan zeer variabel zijn in zijn omvang (alleen oppervlakkig, of zijn ook subcorticale banen en diepere structuren aangedaan?) en daarom zijn er grote verschillen tussen patiënten. Zoveel is duidelijk, dat de rol van subcorticale structuren (met name de basale ganglia) en cortico-corticale verbindingsbanen bij afasie belangrijker is dan vroeger werd gedacht.

4.7.1 TAALSTOORNISSEN VOLGENS GOODGLASS EN KAPLAN

Normale taal is de resultante van een complexe samenhang van sensorische processen, geheugenprocessen, motorische vaardigheden en symbolische en syntactische associaties. De term *afasie* wordt gebruikt voor een beschrijving van taal- en spraakstoornissen in de breedste zin van het woord, ten gevolge van beschadiging van hersengebieden die in die functies gespecialiseerd zijn. Ook stoornissen in het schrijven (*agrafie*) en lezen (*alexie*) worden bij de afasieën inbegrepen.

Door Goodglass en Kaplan (1972) worden verschillende typen taalstoornissen onderscheiden, die grofweg uiteenvallen in taalbegripstoornissen en taalproduktiestoornissen. Begripstoornissen betreffen begrip van auditief aangeboden taal en begrip van visueel aangeboden taal. Het kan gaan om een totaal gebrek aan waarneming van taal die tot de patiënt wordt gericht, of om een niet herkennen van de taal (alsof in een 'vreemde taal' wordt gesproken). Soms gaat het om een gebrekkig begrip van woorden die geïsoleerd worden aangeboden. Soms geldt dat juist alleen voor woorden in combinatie en worden aparte woorden wel begrepen. Ten aanzien van de begripstoornissen met visuele input is sprake van alexie; deze wordt gewoonlijk vergezeld van een stoornis in auditief taalbegrip.

Ten aanzien van de produktiestoornissen worden door Goodglass en Kaplan acht verschillende vormen onderscheiden. Een *articulatiestoornis* betekent dat de patiënt niet in staat is om aparte klanken te vormen (noch uit zichzelf, noch op imitatie). Aangezien de aparte klanken aaneengeregend moeten worden tot woorden of zinnen leidt een onvermogen tot vormen van klanken tot een spreekstoornis. In mildere vormen gaat het probleem soms alleen op voor de moeilijker tweeklanken (let op het onderscheid met *dysartrie* waar de articulatiestoornis niet op centrale maar op perifere mechanismen berust). Een woordvindingsstoornis (*anomie*) betekent dat de patiënt niet of moeilijk in staat is om een woord te vinden uit het repertoire van woorden dat gedurende het leven is gevormd. *Parafasieën* verwijzen naar een foutieve produktie van letters (bijv. 'kekel' in plaats van 'ke-

gel'), woorden (bijv. 'hoed' in plaats van 'kroon') of zinnen gedurende het spreken. *Grammaticale of syntactische fouten* verwijzen naar een probleem om de woorden in de goede samenhang te zetten. Gewoonlijk leidt dat tot zeer korte zinnen in de trant van 'Ik zitten'. *Herhaling* van auditief gepresenteerd materiaal is vaak een probleem evenals de zogenaamde 'verbal fluency' hetgeen betekent dat series ongerelateerde begrippen c.q. woorden kunnen worden opgenoemd. Het schrijven is vaak gestoord, ofwel omdat de hand geen lettervorm kan beschrijven, ofwel omdat de lettervorm niet herinnerd kan worden (er bestaat daarvan geen visueel of ander beeld). De prosodie ten slotte verwijst naar de intonatie en de accenten in de taal; deze kan afwezig zijn of juist overmatig geaccentueerd.

4.7.2 HET WERNICKE/GESCHWIND-MODEL VOOR NEUROLOGIE VAN TAALEDGEDRAGSTOORNISSEN

Ten aanzien van modellen voor de neurologie van taalfuncties is het door Geschwind in 1972 geformuleerde model het meest gebruikt, alhoewel sommige aspecten ervan niet voldoende recht doen aan alle bevindingen. De basis voor het model van Geschwind bestaat uit de lokalisatorische voorstellen van Wernicke en de premisse dat het voor taalgedrag in het bijzonder gaat om de volgende structuren: het gebied van Broca, het gebied van Wernicke, de arcuate fasciculus, het precentraal en postcentraal gezichtsgebied, de gyrus angularis en de auditieve en de visuele schors. Broca zou het gebied zijn waar de programma's zitten voor de complexe coördinatie van de spraakspieren; Wernicke omvat de mechanismen voor omzetten van auditieve input in woorden; de gyrus angularis combineert de verschillende vormen van sensorische input en maakt visuele patronen mogelijk van letters, woorden et cetera. Daarmee helpt de gyrus angularis om een visuele prikkel in een auditieve vorm om te zetten. Heel globaal stelt Geschwinds model dat een woord dat via de oren wordt gehoord, op de schors via Wernicke en de arcuate fasciculus naar Broca loopt. Daar worden de articulatieposities opgeroepen die dan via de motorische schors weer leiden tot spraakspierbewegingen. Wanneer gevraagd wordt om het woord te spellen zou vanuit Wernicke de gyrus angularis moeten worden geactiveerd omdat voor het spellen een visueel beeld nodig is. Wanneer een woord moet worden genoemd na lezen daarvan, gaat de informatiestroom vanuit de occipitale schors naar de gyrus angularis alwaar het visuele beeld in een auditief beeld wordt omgezet dat via Wernicke zijn gewone weg gaat. Het model geeft goede predicties voor een aantal van de belangrijkste taalstoornissen; toekomstige aanpassingen daarvan dienen mede een verklaring te geven van de rol van andere neocorticale en subcorticale centra in het taalgedrag.

4.7.3 AFASIECLASSIFICATIE

Ten aanzien van de classificatie van de afasieën is sinds de tijd van Broca en Wernicke een groot aantal voorstellen gedaan. Momenteel worden nog vele indelingsschema's door elkaar heen gebruikt: een en ander is het gevolg van het feit dat taalstoornissen lange tijd niet goed in kaart konden worden gebracht, en doordat claims over aparte afasietypen niet hard gemaakt konden worden. Zeer globaal kan gesteld worden dat ondanks alle gebrek aan overeenstemming er een goede consensus is over het feit dat afasie heel in het algemeen kan worden ingedeeld in drie categorieën. Het gaat in de eerste plaats om vloeiende afasie, waarin een vloeiende spraak bestaat, maar een probleem met auditief-verbaal begrip en/of herhaling van letters of woorden of zinnen van anderen. In de tweede plaats gaat het om niet-vloeiende afasie waarin sprake is van een articulatiestoornis, maar relatief goed auditief-verbaal begrip. In de derde plaats wordt gesproken van 'pure afasieën' waarbij een selectieve stoornis bestaat in lezen, schrijven of woordherkenning. De verschillende subtypes kunnen onderscheiden worden binnen deze globale categorieën.

Samenvattend, taalfuncties worden voornamelijk georganiseerd door linkshemisferische structuren, de strikte lokalisatorische modellen zijn echter verlaten. Goodglass en Kaplan vonden een onderscheid tussen taalbegripstoornissen (gebaseerd op visueel of auditieve input) en (acht verschillende) taalproduktiestoornissen. Het Wernicke/Geschwind-model beschrijft de (neurologische) weg die tussen input en output gevolgd wordt. Afasieën (waaronder agrafie en alexie) worden doorgaans onderverdeeld in de drie categorieën.

4.8 Klinische neuropsychologie: hogere corticale stoornissen in het handelen

Er is relatief veel bekend over stoornissen in het bewegen, waarbij houding en de 'simpele' motoriek betrokken zijn. Relevant voor de neuropsychologie zijn echter die stoornissen in het handelen die berusten op het functioneren van de hersenschors: apraxie verwijst naar stoornissen waarbij beweging en ledemaatpositie in de ruimte normaal zijn, maar waarbij een complexe vaardigheid is verloren. Het is in dat opzicht veeleer een stoornis in de systemen die bewegingen organiseren dan een bewegingsstoornis per se. De term wordt gebruikt om alle handelings- of bewegingsdysfuncties te beschrijven die niet toegeschreven kunnen worden aan andere motorische of psychologische verschijnselen. Er mag dus geen sprake zijn van verlamming, krachtsverlies of andere meer primair motorische stoornissen of cog-

nitief-motivationele factoren zoals verlies van motivatie of begrip.

Er is, zoals beschreven ten aanzien van taalgedrag, een vrij grote hoeveelheid apraxieën bekend waarvan het de vraag is of deze als aparte, onderscheidbare eenheden bestaan. Voorts is het onwaarschijnlijk dat de verschillende soorten apraxie op zo verschillende corticale lokaties zouden berusten als wel eens in de literatuur wordt gesuggereerd. Er is ook een forse samenhang tussen apraxie en afasie, waarbij ook vaak gnostische stoornissen c.q. stoornissen in het kennen aanwezig zijn. Ten aanzien van het onderliggende cerebraal substraat worden zowel linker- als rechterhemisferische lokaties genoemd. Die in de linker hemisfeer worden het meest aangetroffen. Voorts komen twee of meer vormen van apraxie vaak samen voor in één patiënt.

Een globale beschrijving van de momenteel meest genoemde soorten apraxie is de volgende: de *idiomotorische* (of *idiokinetische*) *apraxie* verwijst naar een onvermogen om een bepaalde willekeurige beweging (bijv. een handbeweging) uit te voeren, hoewel de patiënt de beweging wel in woorden kan beschrijven: het bewegingsplan is intact. De *ideationele apraxie* is een stoornis van het concept van de handeling; het uitvoeren van de correcte volgorde van stappen in een complexe handeling is ook gestoord. Daardoor wordt de gemaakte beweging onjuist. Het is een verstoring van het totale programma van de vereiste handelingen die bijvoorbeeld leidt tot het onvermogen om een kopje thee in te schenken of de afwas te doen. De *motorische apraxie* is waarschijnlijk te wijten aan het verlies van kinesthetische geheugenpatronen die noodzakelijk zijn voor uitvoering van een complexe handeling. Deze vorm van apraxie geldt gewoonlijk voor fijne bewegingen en uit zich in problemen met het dichtknopen van het overhemd, het stoppen van een brief in een enveloppe en dergelijke. *Constructieapraxie* verwijst naar een stoornis in het bijeenvoegen van delen tot een betekenisvol geheel. Deze vorm van apraxie wordt gewoonlijk vastgesteld met behulp van expliciete neuropsychologische tests waarbij bijvoorbeeld blokken naar een voorbeeld moeten worden opgestapeld.

Kledingsapraxie ten slotte betekent dat de patiënt specifiek niet in staat is zich te kleden, of omdat de volgorde van de deelhandelingen verkeerd gaat of omdat de patiënt geen onderscheid kan maken tussen binnen en buiten, links en rechts en onder en boven.

4.9 Klinische neuropsychologie: relevante ziektebeelden

In het licht van de voorgaande paragrafen is het evident dat neuropsychologische vraagstellingen belangrijk zijn bij al die neurologi-

sche ziektebeelden waarbij op enigerlei wijze het centraal zenuwstelsel is aangedaan. Het is relevant om te benadrukken dat neuropsychologische vraagstellingen tevens belangrijker worden bij relatief lichtere beelden c.q. ambulante patiënten. Bij epilepsie, migraine, Parkinsonisme of multiple sclerose bijvoorbeeld, kortom ziektebeelden waarbij de cognitieve functiestoornissen 'licht' zijn in relatie tot motorische stoornissen of anderszins klassieke neurologische symptomen, kunnen deze zogenaamde lichte stoornissen toch sterk medebepalend zijn voor de subjectieve *quality of life* (kwaliteit van leven). Zo ook bij zeer lichte vormen van ziektebeelden waarbij cognitieve functiestoornissen al bekend zijn, zoals bijvoorbeeld een mild hersentrauma. De laatste jaren wordt steeds duidelijker vastgesteld dat de bij mild hersentrauma voorkomende cognitieve functiestoornissen toch invaliderender zijn dan vroeger wel werd onderkend. Ook zijn neuropsychologische aspecten in toenemende mate relevant in verband met cognitieve klachten na operaties onder algehele anaesthesie of na langdurige blootstelling aan chemicaliën (oplosmiddelen, metaaldampen). Dit geldt ook voor het gebruik van geneesmiddelen, ook voor doeleinden die niet met hersenziekten te maken hebben (bijv. medicijnen die werken op het hart of het urogenitaal stelsel).

Ten aanzien van psychiatrische problematiek is er van oudsher interesse in neuropsychologische vraagstellingen in de differentiatie van 'organiciteit' versus 'functionele beelden'. Met deze laatste term bedoelde men psychologische/psychiatrische stoornissen die niet direct op hersenfunctiestoornissen zouden berusten. Tegenwoordig is bekend dat een dergelijke tegenstelling niet relevant is en dat ook gedragsstoornissen bij zogenaamde functionele ziektebeelden mede berusten op verandering van hersenfunctie. Het is in deze nog belangrijker om de gedrags-, emotionele en cognitieve symptomen bij psychiatrische patiënten in kaart te brengen en te zoeken naar de samenhang. Vaststelling van cognitieve en energetische veranderingen bij depressie zijn relevant ten behoeve van differentiatie met vormen van dementie. Ook is het belangrijk om meer te weten te komen van het depressief syndroom en lichte varianten daarvan zoals de dysthymie stoornis.

Het belang van de neuropsychologie groeit ten aanzien van vraagstellingen waarin gedragsinitiatie, gedragsorganisatie en gedragsevaluatie (de frontale functies) bij psychiatrische patiënten aan de orde is gezien het feit dat de essentie van de psychopathologie bij veel psychiatrische patiënten op dit domein gelegen is. Hieronder wordt een korte schets gegeven van een aantal specifieke ziektebeelden die eerder in dit hoofdstuk minder aan de orde kwamen maar wel relevant zijn in verband met de relaties tussen hersenen en gedrag.

Frontale syndromen

Het frontaal syndroom zoals dat in de neurologische leerboeken staat beschreven komt in die vorm weinig voor. Het gaat dan om een syndroom met zeer uitgesproken gedragsstoornissen zoals ernstige ontremming, hyperagressiviteit of hyperseksualiteit, ernstige motorische perseveraties en dergelijke. Zulke verstoringen kunnen voorkomen bij ernstig hersentrauma, frontaal gelegen tumoren en andere medische condities. Veel lichtere frontale syndromen worden vaak niet als zodanig herkend maar worden beoordeeld als een 'psychiatrisch' beeld waarin persoonlijkheidsverandering, lichte ontremming of juist adynamie, gedeprimeerdheid en hyperesthesie, onvermogen om vorm te geven aan het eigen leven, planningsproblemen en dergelijke de symptomen zijn. Dergelijke verschijnselen kunnen voor het leiden van een onafhankelijk leven een ernstige stoornis betreffen. Ten onrechte wordt een en ander vaak geduid als een natuurlijke reactie op gebeurtenissen in de psychosociale omgeving; er zijn in toenemende mate aanwijzingen dat psychosociale problematiek juist het gevolg kan zijn van primaire functiestoornissen in plaats van andersom. Juist 'frontale functies' zijn in deze verraderlijk omdat ze tot dusver onvoldoende in verband gebracht werden met hersenfuncties. Een relevante verdieping van ons inzicht in de rol van de frontale schors is gegeven door Lurija en Fuster zoals beschreven in paragraaf 4.4.2. Daarom worden geheugenoproepproblemen in verband gebracht met de mediaal frontale schors, en hyperaesthesie en verstoring van inhibitieprocessen aan een dysfunctie van de orbitale frontaalkwab.

Veroudering

Ouderen zijn gekarakteriseerd door een leeftijdsgeassocieerde vermindering in bijna alle cognitieve functies zoals intelligentie, geheugen, taal, probleemoplossen en perceptie. Enkele cognitieve c.q. gedragsfuncties, lijken echter relatief bewaard te blijven, in het bijzonder degene waarbij de persoon gebruik kan maken van gedurende het leven opgebouwde vaardigheden en kennis. Overleerde motorische vaardigheden worden aldus gespaard evenals het spreken. Bovendien gaat passieve herkenning van oude en nieuw geleerde informatie niet zo sterk achteruit in tegenstelling tot coderen in en terugroepen uit het geheugen. Het opslaan van nieuwe informatie gaat steeds inefficiënter, hetgeen aanleiding geeft tot klachten over het geheugen (milde ouderdomsvergeetachtigheid). Dit kan deels komen doordat de oudere persoon langzamer is geworden. Echter, ook gebrekkiger gedragsorganisatie van de oudere speelt een rol; deze uit

zich in toegenomen inflexibiliteit, voorzichtigheid en conservatisme. Hierbij lijken frontale hersenstructuren een rol te spelen in die zin dat deze meer dan andere neocorticale lokaties gevoelig zijn voor (lichte) degeneratie. Ouderen doen als gevolg van de beschreven dysfuncties in toenemende mate een beroep op hulpverleners c.q. gezondheidszorg, bijvoorbeeld omdat er angst is voor een ontwikkelende dementie of om te verzoeken om behandeling (medicamenteus of gedragsmatig). Differentiatie van dementie en depressie is klinisch van belang.

Dementie

Het patroon van cognitieve functiestoornissen bij de ziekte van Alzheimer blijkt kwalitatief – maar niet kwantitatief – in de meeste opzichten overeenkomstig te zijn met dat wat bij normale cognitieve veroudering wordt gevonden; een verschil is dat er bij de ziekte van Alzheimer geen geheugenconsolidatie optreedt en dat het geven van meer tijd de prestatie op cognitieve taken niet verbetert. Er is bij de meeste Alzheimer-patiënten een vrij karakteristieke achteruitgang van functies met het verloop van hun ziekte. In vroege – maar niet in late – stadia bestaat een redelijk duidelijk verschil met vasculaire dementie, onder andere in die zin dat bij vasculaire dementie meer focale functiestoornissen van de hersenen voorkomen. Vroege stadia van Alzheimer worden vrij sterk gekarakteriseerd door een verminderd geheugen. Echter, ook veranderde taal en persoonlijkheidsverandering worden als eerste symptomen genoemd, zeker in die Alzheimer-patiënten die een vroege *onset* hebben (eerder dan het 65e jaar). Alzheimer verschilt in cognitieve symptomatologie van andere vormen van dementie. De ziekte van Pick bijvoorbeeld is veel meer gekarakteriseerd door frontale symptomen zoals gedragsdesorganisatie. Het belang van een vroege detectie van dementiële syndromen is in de eerste plaats dat er bepaalde vormen van dementie behandelbaar zijn evenals bepaalde begeleidende verschijnselen zoals depressie. Een tweede belang heeft te maken met de mogelijkheid om het psychosociale steunsysteem – dat gewoonlijk onder grote druk staat – te behandelen en te begeleiden.

Traumatisch hersenletsel

Een op de drie patiënten die ooit een hersentrauma hebben gehad, houdt volgens diverse recente schattingen langdurige (jaren) of blijvende problemen van neuropsychologische en/of psychosociale aard. Het gaat hier om problemen ten aanzien van cognitieve stoornissen, persoonlijkheidsveranderingen en neurotische en psychiatrische

stoornissen. De aard van de cognitieve verandering is afhankelijk van aard, grootte en lokalisatie van de hersenschade. Een algemeen fenomeen blijkt de vertraging van informatieverwerking, een stoornis in concentratie en aandacht en verminderde waakzaamheid, vergrote afleidbaarheid en problemen in energetische functies die zich uiten in 'snel moe zijn, het niet meer aankunnen' en dergelijke. Post-traumatische patiënten zijn ook vaak gestoord in specifieke aspecten van gedragsplanning, terwijl ook geheugenproblemen veel worden gerapporteerd. In sommige gevallen is een verminderde geheugenprestatie secundair aan traagheid of iets dergelijks. Het geheugenverlies in een gesloten schedelletsel berust in de meerderheid der gevallen op zowel anterograde als retrograde amnesie; eerstgenoemde is gewoonlijk aanwezig gedurende de periode van bewusteloosheid en verwardheid na het trauma. Amnesie voor de gebeurtenissen vóór het trauma is een algemeen fenomeen in vrijwel alle soorten hersenschudding. Retrograde amnesie neemt gewoonlijk af naarmate de tijd voortschrijdt; zij is dan ook een retrieval-stoornis. De functiestoornissen bij hersentrauma berusten deels op een algemene hersendysfunctie waarbij vooral de witte stof op microniveau is aangedaan. Daarnaast zijn er de focale stoornissen die samenhangen met de locus van het letsel: in het bijzonder de orbitale frontaalkwab en de frontale en temporale pool zijn in deze veelvuldig beschadigd.

Syndroom van Korsakoff

Het gaat om een amnestisch syndroom dat voor het eerst is beschreven bij alcoholisten. Centraal staat een stoornis in het opslaan van nieuwe informatie, gepaard gaande met desoriëntatie in tijd en plaats. Een gebrekkig inzicht in de situatie en retrograde amnesie zijn ook karakteristiek voor het syndroom, hoewel er verschillen tussen Korsakoff-patiënten van verschillende etiologie (alcohol, voedingsdeficiëntie, infectie, neurotrauma) kunnen bestaan. Alcoholische Korsakoff patiënten hebben gewoonlijk niet alleen diëncephale letsels maar ook een structuurverandering van de frontale schors die zich uit als een gedrags(evaluatie)stoornis, decorumverlies en dergelijke. Patiënten met het syndroom van Wernicke/Korsakoff van andere origine zijn soms uitsluitend gekarakteriseerd door de pure geheugenstoornissen zonder de frontale planningsstoornissen. Chronisch alcoholische patiënten zonder het Korsakoff-syndroom hebben gewoonlijk het profiel van functiestoornissen van de Korsakoff-patiënt, alleen in mindere mate. Afhankelijk van de duur van de periode waarin alcoholische patiënten slecht eten, nemen de functiestoornissen van de frontale hersenen snel toe.

Dyslexie

Dyslexie is formeel een stoornis in het lezen bij een persoon die verder volkomen normaal en gezond is en een goede intelligentie en andere cognitieve vaardigheden heeft. Er zijn verschillende vormen van dyslexie, zoals vormen die beperkt zijn tot het lezen en – hetgeen vaker voorkomt – vormen waarbij ook het schrijven een probleem vormt. Dyslexie berust op een verandering van corticale organisatie waarbij zowel linksposterieure als rechtsposterieure centra en hun verbindingen betrokken kunnen zijn. Problemen met lezen en schrijven komen relatief vaak voor, hetgeen vroeger niet is herkend. Dit is belangrijk omdat de selectieve aard van de functiestoornissen vaak niet herkend is en zich kan gaan uiten in slechte schoolprestaties maar ook secundaire gedrags- en emotionele problematiek kan opleveren. Een genetische component speelt een rol.

Andere cognitieve stoornissen bij kinderen

De term hyperactiviteit wordt gebruikt om kinderen aan te duiden die minder presteren dan waartoe ze intellectueel in staat geacht worden, doordat ze verhoogd afleidbaar zijn, niet stil kunnen zitten, impulsief zijn, snel geëmotioneerd zijn et cetera. Vaak ontstaat secundaire psychosociale problematiek, waardoor deze kinderen een stigma van ‘moeilijk opvoedbaar’ of anderszins kunnen krijgen, terwijl de primaire stoornis ligt op het gebied van cognitief functioneren. Tegenwoordig wordt een hersenrijpingsstoornis geacht hieraan debet te zijn. Ook bij diverse vormen van selectieve leerstoornissen is dit waarschijnlijk het geval.

Verschillende termen zijn gesuggereerd om de beelden en functiestoornissen te beschrijven; dit kan het beste worden gedaan op grond van de symptomen, en niet door te spreken van *minimal brain dysfunction* (MBD) zoals tot enige jaren geleden werd gedaan. Het vroegkinderlijke autisme is een gedragsstoornis die vrijwel zeker berust op een anders dan normaal verlopen hersenontwikkeling. Waar cognitieve training en remedial teaching een relevant effect lijken te kunnen hebben bij hyperactiviteit en dyslexie, is zulks voor autisme nog niet gevonden.

4.10 Interventies bij ziektebeelden van hersenen en gedrag

De neuropsychologie is door de jaren heen vrijwel uitsluitend een diagnostiserende discipline geweest. Lange tijd heeft ook het dogma bestaan dat een hersenbeschadiging onomkeerbaar is; dat er weinig

behandelingsmogelijkheden bestaan en dat ook diagnostiek niet veel bijdrage zou kunnen geven. Dit standpunt wordt verlaten nu duidelijk wordt dat cognitieve functiediagnostiek potentieel in staat is om aanwijzingen te geven voor gerichte functietraining. Functietraining van patiënten met hersenletsel na ongeval of vaatstoornis vindt tegenwoordig in revalidatie-inrichtingen plaats, en wordt verder ontwikkeld, ook voor andere ziektebeelden zoals pathologische en niet-pathologische vormen van geheugenvermindering bij het ouder worden. Naast de gerichte functietraining is duidelijk dat een uitvoeriger en systematischer diagnostiek naar cognitieve functies en vaardigheden van veel belang voor de individuele gezondheidszorg kan zijn, omdat gerichte adviezen aan patiënt en hulpverleners, verzorgers of sociaal netwerk gericht kunnen worden. Immers, het omgaan met functiestoornissen is sterk gebaat bij kennis omtrent de aard van de functiestoornis. Voorlichting en advisering kunnen worden gebaseerd op goede diagnostiek.

De algemeen arts wordt geacht kennis te hebben van de hogere cognitieve functies en de wijze waarop deze samenhangen met hersenfunctie. Door kennis van deze correlatie is hij/zij beter in staat om te herkennen dat een functiestoornis c.q. gedragsstoornis aanwezig is en niet alleen een psychologische verwerkingsstoornis (rouw, depressie en dergelijke). Daarom dient de arts een gerichte anamnese en hetero-anamnese te kunnen uitvoeren en de betrokken patiënt, indien nodig, door te verwijzen naar de tweede lijn. Met name de subtiële gevallen waarin stoornissen in cognitieve functies of vaardigheden zich voordoen als een wat vage klacht, of verstopt zijn onder een buitenkant van emotionele of psychosociale problematiek, moeten ook door de eerstelijns hulpverlener worden herkend als een geval waarin nader onderzoek – gewoonlijk door gerichte doorverwijzing – moet volgen.

Ten aanzien van de methode die een algemeen arts ter beschikking heeft moet hier worden gesteld dat een basaal gedragsneurologisch onderzoek door hem/haar uitgevoerd moet kunnen worden. Het gaat het bestek van dit hoofdstuk te boven om een beschrijving te geven van de tests in zo'n onderzoek en de wijze van uitvoeren. De lezer wordt verwezen naar de handboeken van Lishman (1987) en Roberts (1984). Goede anamnese is voorts onontbeerlijk; vragen over de aard van de gedragsstoornissen, aanwijzingen voor een mogelijke differentiatie in deelaspecten (sensorisch/motorisch/modaliteitspecifiteit) en dergelijke, zouden door de algemeen arts gesteld moeten kunnen worden in het licht van zijn globale kennis over relaties tussen hersenen en gedrag. Een mini-evaluatie van de mentale status kan tegenwoordig plaatsvinden met standaard checklists van circa tien vragen. Het is essentieel dat de diagnost die zich met dit soort instru-

menten bezighoudt, weet dat het hier om onbetrouwbare methoden gaat met een vrij groot percentage fout-positieve en fout-negatieve responsen.

Indien aanwijzingen bestaan over stoornissen in de hogere cognitieve functies, moet de patiënt verwezen worden naar een centrum alwaar de expertise bestaat om met gevoelige en betrouwbare instrumenten een breder onderzoek te doen naar de mogelijke dysfuncties. Vanzelfsprekend zal de tweedelijns specialist op grond van de informatie van de eerste lijn kunnen beslissen om direct aanvullend onderzoek met behulp van beeldbewerkende methoden te doen, om enigerlei vermoede hersendysfunctie in kaart te brengen. Echter, het analyseren van het gedrag en van gedragsstoornissen zal door een gespecialiseerd neuropsycholoog dienen te geschieden. De situatie in Nederland is momenteel zo dat het aantal gespecialiseerde neuropsychologen nog relatief gering is ondanks de grote interesse die er voor het vak van de klinische neuropsychologie bestaat. De capaciteit ten aanzien van neuropsychologisch onderzoek is daarom momenteel ver beneden de behoefte, al hebben vrijwel alle academische ziekenhuizen en ook een aantal grote algemene ziekenhuizen een specialist in relaties tussen hersenen en gedrag in dienst. De komende jaren zullen waarschijnlijk een ontwikkeling te zien geven waarbij het werkveld van de neuropsychologie professioneel nader wordt ingevuld door neuropsycholoog, (gedrags)neuroloog en neuropsychiater. Een ontwikkeling naar interdisciplinair werkende teams die gezamenlijk de multi-dimensionele problematiek benaderen zou de best denkbare zijn.

Aanbevolen literatuur

Walsh (*Neuropsychology. A clinical approach*, 1987), en Kolb en Whishaw (*Fundamentals of human neuropsychology*, 1990) geven een breder overzicht over de neuropsychologie; het zijn de voor het onderwijs meest gebruikte leerboeken. Daarnaast is het aan te raden om *Grondslagen van de neuropsychologie* te lezen van Luria. Specifieker op het gebied van de klinische neuropsychologie en de klinische symptomatologie is *Clinical neuropsychology* van Heilman en Valenstein. In *Neuropsychological assessment* van Lezak staan alle aspecten vermeld omtrent de onderzoeksmethoden ter gebruik in de neuropsychologie. Het *Handbook of neuropsychology* in drie delen van Boller en Grafman is een belangrijk naslagwerk voor de diverse aspecten van de neuropsychologie. Ten slotte is *Neuroscience* van Kandel en Schwartz een algemeen naslagwerk voor alle verschillende, in het bijzonder de biomedische aspecten van de neurowetenschappen, zoals de neuropsychologie.

Suggesties voor te oefenen vaardigheden

1. Basaal gedragsneurologisch onderzoek kunnen afnemen en interpreteren (zie Lishman en Roberts voor een toelichting en nadere beschrijving).
2. Evalueren van de mentale status aan de hand van een checklist (zie ook Lishman en Roberts) waarbij vooral wordt gelet op begrippen als validiteit, betrouwbaarheid, fout-positief en fout-negatief.

Zelfevaluatievragen

1. Neuropsychologie is – per definitie – de wetenschap die de relatie tussen hersenen en gedrag tot onderwerp heeft en is daarin zowel neurowetenschap als gedragswetenschap.
2. Neuropsychologen houden zich in het bijzonder bezig met patiënten met aangetoond hersenletsel.
3. Het strikte lokalisationisme betekende dat een specifieke gedragsfunctie werd gelokaliseerd in de specifieke hersenstructuur.
4. Disconnectie betekent dat een specifieke gedragsstoornis niet samenhangt met een specifieke hersenstructuur.
5. Volgens Wernicke liggen op het gebied van Broca de representaties van spraakbewegingen opgeslagen.
6. Een belangrijke bevinding van Wernicke was dat gedrag erop berust dat deelaspecten ervan parallel aan elkaar door verschillende hersenstructuren worden geprogrammeerd.
7. De wet van de hiërarchische organisatie uit zich bijvoorbeeld in een algehele gedragsinhibitie door verlies van corticale controle over lagere centra.
8. De psychometrische testtraditie was belangrijk omdat zij aantoonde dat intelligentietests in staat zijn om hersendysfunctie te meten.
9. Dat een symptoom A optreedt bij een laesie P en niet bij een laesie Q, terwijl symptoom B optreedt bij een laesie Q en bij laesie P, is een voorbeeld van het dubbele-dissociatieprincipe.
10. Er zijn drie soorten effect van hersenlaesie: verlies van functie, ontstaan van functie en desorganisatie.
11. De effecten van een letsel in de neocortex zijn groter dan in de thalamus.
12. Herstel van hersenletsel treedt op door overname van functie door andere hersendelen, maar ook door vermindering van de hersenschade zoals bij oedeem.
13. Het effect van een hersenletsel kan zich uiten als veranderde functie van een ver verwijderde hersenregio.
14. De eerste herseneenheid van Luria houdt zich bezig met de organisatie en planning van binnenkomende prikkels.

15. Primaire projectiegebieden worden in de achterste, maar niet in de voorste schors gevonden.
16. Tertiaire gebieden zijn het minst modaliteitsspecifiek.
17. De secundaire gebieden zijn het meest gelateraliseerd.
18. De prefrontale schors is volgens Fuster in drie relatief onafhankelijke gebieden te onderscheiden.
19. Het concept van hersenletsel dient volgens Lurija vervangen te worden door dat van 'functionele systemen', als neurologisch substraat voor psychologische processen.
20. Visuoperceptuele stoornissen verwijzen naar het onvermogen om een visuele prikkel te herkennen.
21. Het onvermogen om familieleden te herkennen is een voorbeeld van anosognosie.
22. Muziekherkenning is een functie van zowel de linker als de rechter hemisfeer.
23. Een geheugenklacht is alleen een geheugenstoornis als hij berust op of frontale cortex of subcorticale structuren.
24. Geheugenretrieval wordt verzorgd door de hippocampus.
25. Mensen met een volledige amnesie zijn onder bepaalde omstandigheden in staat om motorische vaardigheden aan te leren.
26. Anterograde amnesie in verband met een hersenschudding betreft het vergeten van de gebeurtenissen voorafgaand aan het ongeval.
27. Dysartrie betekent dat articulatiestoornissen niet op centrale maar op perifere mechanismen berusten.
28. De belangrijkste afasievormen zijn de vloeiende afasie, de niet-vloeiende afasie en de pure afasie.
29. Volgens Geschwinds model van de cerebrale organisatie van de taal is de gyrus angularis essentieel voor omzetten van een visueel woordbeeld in een auditief beeld en vice versa.
30. Complexe stoornissen in het handelen gaan gewoonlijk vergezeld van meer of minder lichte taalstoornissen.
31. Bij functionele ziektebeelden zijn de hersenen niet in het geding.
32. Een overgevoeligheid voor licht en geluid kan gezien worden als een lichte frontale stoornis, in het bijzonder toe te schrijven aan dysfuncties van de orbitale frontaalkwab.
33. Vroege fase van de ziekte van Alzheimer zijn altijd gekarakteriseerd door geheugenverandering.
34. Klachten bij zeer licht hersentrauma zijn gewoonlijk psychiatrisch van aard.
35. Leerstoornissen kunnen geïsoleerd voorkomen maar worden meestal vergezeld van schrijfstoornissen.
36. Psychosociale problemen bij hyperactieve kinderen kunnen het gevolg zijn van cognitieve dysfuncties.

- 37. Cognitieve dysfuncties kunnen gevolg maar ook oorzaak zijn van psychosociale problematiek.
- 38. Mentale-statusonderzoek levert betrouwbare schattingen op over cognitieve functies.